

## 8 最近経験したパラガングリオーマの1例 —パラガングリオーマ術後 follow の検討—

井汲 陽祐・鈴木 恵綾・高瀬 薫  
飯澤 肇\*・間中 英夫・後藤 敏和

山形県立中央病院内科  
同 外科\*

症例は65歳、男性。2007年に当院外科で胃外壁外発育 GISTとして手術。病理診断はパラガングリオーマ。2013年、follow up の腹部エコーで腹腔内腫瘍を指摘され、当院外科に紹介。CT上、腹腔内に最大で径60mm以上の腫瘍を複数認め、パラガングリオーマ再発疑いとして、精査目的に当科紹介となった。尿中カテコラミンは高値、123I MIBG シンチグラフィーでは異常集積を認めず、18F-FDG PETで腫瘍に一致した集積を認めた。以上の結果から悪性パラガングリオーマの再発の可能性が高いと考え、手術の方針となった。

悪性パラガングリオーマは再発・転移をもってのみ診断可能な、予後不良の疾患である。早期診断・治療のために、パラガングリオーマの術後は、悪性のリスク評価に基づいて検査方法、検査間隔を検討し、尿中カテコラミン、核医学検査を組み合わせ定期的なフォローアップが必須と考える。

## 9 著明な色素沈着を契機に診断した副腎白質ジストロフィーの5歳男児

佐藤 英利・島谷部 森\*・小川 洋平  
長崎 啓祐・菊池 透・斎藤 昭彦

新潟大学小児科  
こどもの森クリニック小児科\*

副腎白質ジストロフィー (ALD) は原発性副腎不全の鑑別の一つであり、その表現型は幅広い。中でも小児大脳型 ALD は発症後1~2年で植物状態に至る病態で、現在、早期の造血幹細胞移植が唯一有効であると報告されている。また、ALD では半数以上で副腎機能の低下を認めるが、臨床的に明らかな副腎不全症状を呈する例は少

なく、多くは神経症状で判明するといわれる。症例は5歳男児。4歳頃から皮膚色素沈着を認め、ACTH 高値から原発性副腎不全を疑われて当科を紹介された。コルチゾール日内変動の消失、ACTH 負荷での無反応、血清中の極長鎖脂肪酸上昇、ABCD1 変異から ALD と診断した。現在、中枢神経系の脱髄病変は認めず、アジソン型としてコルチゾール補充のみで経過観察中である。アジソン型の中には経過中に小児大脳型への進展を認める症例もあるため、早期に発見し介入する必要がある。小児における皮膚色素沈着は ALD 診断の契機となりうるので原発性副腎不全を念頭においた診療が必要である。

## 10 移植後高カルシウム血症に対し PEIT が効果的であった4症例

黒木 大生・中川 由紀・池田 正博  
田崎 正行・斎藤 和英・谷川 俊貴  
西山 勉・高橋 公太・成田 一衛\*

新潟大学腎泌尿器病態学  
同 腎・膠原病内科学\*

【緒言】長期透析患者が多い我が国では、二次性副甲状腺機能亢進症を移植前から合併している患者が多い。移植後、PTH は速やかに低下するが、高 Ca 血症が是正されない患者が認められる。今回我々はこのような患者に対し PEIT が効果的であった4症例を経験したので報告する。

〔症例1〕64歳、男性。HD 歴31年。献腎移植後 iPTH160 まで低下するも血中 Ca11.4 と高値であった。エコーで認められた右下極副甲状腺に対し PEIT 施行。1ヶ月後血中 Ca10.2 まで低下した。

〔症例2〕55歳、男性。HD 歴9年。生体腎移植後 iPTH190 まで低下するも血中 Ca12.4 と高値であった。PEIT 施行後3週間で血中 Ca10.1 まで低下した。

〔症例3〕42歳、女性。HD 歴14年。生体腎移植後 iPTH190 まで低下するも血中 Ca11.9 と高値であった。PEIT 施行後、血中 Ca10.6 まで低下した。

〔症例4〕49歳、女性。HD 歴25年。生体腎移植